

**Untersuchungen zur angeborenen Katarakt
unter besonderer Berücksichtigung der
Röteln- und Galaktosekatarakt**

Vorgelegt

von

Harro Jürgen Krause

aus

Cuxhaven

Aus der Augenklinik der Universität
Erlangen - Nürnberg
Direktor: Professor Dr.med. E.Schreck

UNTERSUCHUNGEN ZUR ANGEBORENE KATARAKT UNTER
BESONDERER BERÜCKSICHTIGUNG DER RÖTELN- UND
GALAKTOSEKATARAKT

Inaugural - Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde dem
Fachbereich Medizin
der
Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt
von
Harro Jürgen Krause
aus
Cuxhaven

Gedruckt mit Erlaubnis des Fachbereichs Medizin der
Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Prof. Dr. E. Rügheimer

Referent: Priv.-Doz. Dr. U. Mayer

Korreferent: Prof. Dr. E. Schreck

Tag der mündlichen Prüfung: 07. April 1975

An dieser Stelle möchte ich meinem hochverehrten Lehrer,
Herrn Professor Dr.E.Schreck, Direktor der Universitäts-
Augenklinik zu Erlangen, für die Überlassung des Themas
und Frau Oberarzt Privatdozent Dr. U.Mayer für die freund-
liche Unterstützung meinen ergebensten Dank aussprechen.

Desgleichen gilt mein Dank Herrn Professor Dr.F.C.Sitzmann,
Oberarzt der Universitäts-Kinderklinik zu Erlangen
(Direktor: Professor Dr.A.Windorfer), für die Ratschläge
und die Unterstützung bei der Gewinnung der Laborergebnisse.

<u>Inhaltsverzeichnis</u>	Seite
I. Einleitung	1
II. Morphologie und Physiologie der normalen menschlichen Linse	1
III. Verschiedene Formen der angeborenen Katarakt mit ihrer Entstehung	3
1. Der angeborene Totalstar	3
2. Der angeborene Kern- oder Zentralstar	4
3. Angeborene Nahtstare	4
4. Der vordere Pol - oder Pyramidalstar	5
5. Der hintere Polstar	5
6. Der Schichtstar	5
IV. Derzeit bekannte Ursachen für angeborene Katarakte	7
1. Embryopathien am Beispiel der Röteln	7
2. Stoffwechselstörungen am Beispiel der Galaktosämie	8
3. Familiär gehäuft auftretende Katarakte	10
V. Material und Methoden	10
VI. Ergebnisse in Form der Tabellen 1,2 und 3	12
VII. Besprechung der Ergebnisse	23
1. Rubeolen-Embryopathie	23
2. Stoffwechselstörungen in Form der Galaktosämie	24
3. Familiäre und sonstige Ätiologien	29
4. Therapieergebnisse	30
VIII. Zusammenfassung	33
IX. Literaturverzeichnis	34

I. Einleitung

=====

In den deutschen Sehbehindertenschulen stellen Kinder mit einem angeborenen grauen Star einen erheblichen Anteil der Schüler. 10 - 30 % der hochgradigen kindlichen Sehschwächen und Erblindungen werden diesem Leiden zugeschrieben (Francois, Francescetti, Bartels, Moffatt, Denthil, Jäger, Rintelen). Zur Klärung der Ursachen dieser ein- oder doppelseitig auftretenden kongenitalen Linsenschädigung sind in den letzten Jahren wesentliche Untersuchungen vorgenommen worden. Besonders bei der Differentialdiagnose der Rötelnembryopathie und der durch Enzymstörungen hervorgerufenen Katarakte liegen neue Erkenntnisse vor (Francois, Wolf, Sitzmann, Kaloud u.a.). Dennoch liegt ein großer Teil der Faktoren, besonders der familiären, noch im Dunkeln. In der folgenden Arbeit soll der Versuch unternommen werden, anhand des Krankengutes der Jahre 1964 bis 1974 der Universitäts-Augenklinik Erlangen vergleichende Ergebnisse und Schlußfolgerungen im Hinblick auf Ätiologie, Therapie und mögliche Prophylaxe zu erhalten.

II. Morphologie und Physiologie der normalen menschlichen Linse

=====

Der Durchmesser der menschlichen Linse beträgt 6 bis 9 mm (Kollmann-Lauber, Duke-Elder, Nover, Grote), die Dicke wechselt je nach Akkommodationszustand zwischen 3,7 und 4,8 mm (Axenfeld-Pau). Im optischen Schnitt findet man einen zwiebelschalenartigen Aufbau, der im wesentlichen in Kapsel, Rinde und Kern gegliedert wird. Die Linsenkapsel mit einer mittleren Dicke von vorne 11 bis 19 M,

hinten 4 bis 5 M (Velhagen), zeigt im elektronenoptischen Bild eine Lamellenstruktur. Sie umschließt auf der Vorderseite das bis zum Linsenäquator reichende Linsenepithel, das aus kubischen bis zylindrischen, ineinander verzahnten Zellen besteht. Letztere bilden im Äquatorialbereich lebenslang ständig neue Linsenfasern von 7 bis 10 mm Länge, 5 bis 14 M Dicke und Helixform (Thiele), welche sich wie die Jahresringe eines Baumes schichten. Die inneren Fasern verlieren zunehmend Wasser und werden dadurch härter und dünner. Auf diese Weise bildet sich der feste Linsenkern (Küchle, Nover). Durch entsprechende Untersuchungen hat man eine Aufteilung des Linsenepithels in eine fermentreichere Zone in Äquatornähe mit intensivem Eiweißstoffwechsel und eine fast inaktive polnahe Zone nachweisen können. Stoffwechselprozesse wie Proteinsynthese und Atmung finden nur im Linsenepithel und den kortikalen Schichten statt (Hockwien u. Mitarbeiter, U. Mayer). Die Versorgung der Linse als gefäßfreies Organ erfolgt ausschließlich über das Kammerwasser, in welchem die Linse am Zonularapparat schwebend aufgehängt ist. Die Nährstoffe werden vom Corpus ciliare in das Kammerwasser abgegeben.

Der Wassergehalt der menschlichen Linse beträgt durchschnittlich 65 %, er nimmt von der Rinde mit etwa 70 % zum Kern hin auf etwa 60 % ab (A.C. Krause, Paterson). Das spezifische Gewicht einer frischen Linse beträgt 1,12, der pH-Wert liegt bei 7,0 (zit. nach Schrott).

Die Verteilung der ionenbildenden Stoffe in der klaren und in der getrübbten menschlichen Linse gibt SCHROTT wie folgt in mg% der Trockensubstanz an:

	K	Na	Ca	Cl
Normal	635	385	29	97
Unreife Katarakt	309	603	84	272
Reife Katarakt	92	622	201	325

Sowie geringe Mengen von Fe, Cu, Zn, Mn.

Der Hauptenergielieferant für den aktiven Ionentransport der Linse ist die Glukose (H.K.Müller). Mannose kann ebenfalls verarbeitet werden, kommt jedoch in der Linse nur in geringen Mengen vor. Galaktose und Fruktose sind als Energiequellen direkt nicht geeignet (Kinsey), sondern werden möglichst in Glukose umgewandelt. Der Energiegewinn wird durch Glykolyse und nach FRIEDBURG, MURATA, HOCKWIN zu etwa 4 % , nach U.MAYER zu einem noch höheren Prozentsatz, über den Zitronensäurezyklus erzielt.

Der Atmungsquotient des überlebenden Linsenepithels $Q = CO_2 : O_2 = 1,04$ (U.Mayer), woraus sich schließen läßt, daß es sich um normal atmendes Gewebe handelt, das seinen Energiebedarf hauptsächlich aus Kohlehydraten deckt.

III. Verschiedene Formen der angeborenen Katarakt mit ihrer

Entstehung (Nach Sautter in Axenfeld-Pau)

1. Der angeborene Totalstar

Hierbei wird weder prä- noch postnatal normale Linsensubstanz gebildet. Häufig tritt diese Starform zusammen mit anderen Augen-

mißbildungen wie Mikrophthalmus, Hornhauttrübungen und Aniridie auf. LEIBER-OLBRICH nennen eine Vielzahl von Syndromen, bei denen die angeborene Katarakt mit Schädel- und Extremitätenmißbildungen, auch mit geistigen Defekten einhergeht. Der Zeitpunkt der Entwicklung einer kongenitalen Katarakt durch Embryopathie liegt in der 3. bis 8. Schwangerschaftswoche durch Einwirkung einer Röteln- oder anderen Viruserkrankung der Mütter, jedoch auch bei anderen Infektionen, wie durch Toxoplasmose. Eine weitere Möglichkeit besteht in Form einer sekundären Schädigung der ursprünglich normal angelegten Linse im Zusammenhang mit Entwicklungs- oder Rückbildungsanomalie der Gefäßmembran der Linse oder auch als Cataracta complicata in der Folge einer foetalen Uveitis.

2. Der angeborene Kern- oder Zentralstar

Diese, so gut wie immer doppelseitig auftretende, feine punktförmige oder schollenförmige Trübung liegt im Niveau des Embryonalkerns der Linse als Ausdruck einer umschriebenen Keimblattentwicklungsstörung. Diese Starform ist häufig dominant erblich. Das Sehvermögen ist von der Dichte der Opacitäten abhängig.

3. Angeborene Nahtstare

Die Entwicklung der mehr oder weniger dichten, punktförmigen Trübungen im Bereich der vorderen Ypsilon-naht liegt im zweiten bis dritten Embryonalmonat. Oft bleiben diese Einlagerungen stationär und beeinträchtigen die Sehschärfe nicht.

4. Der vordere Pol- oder Pyramidalstar

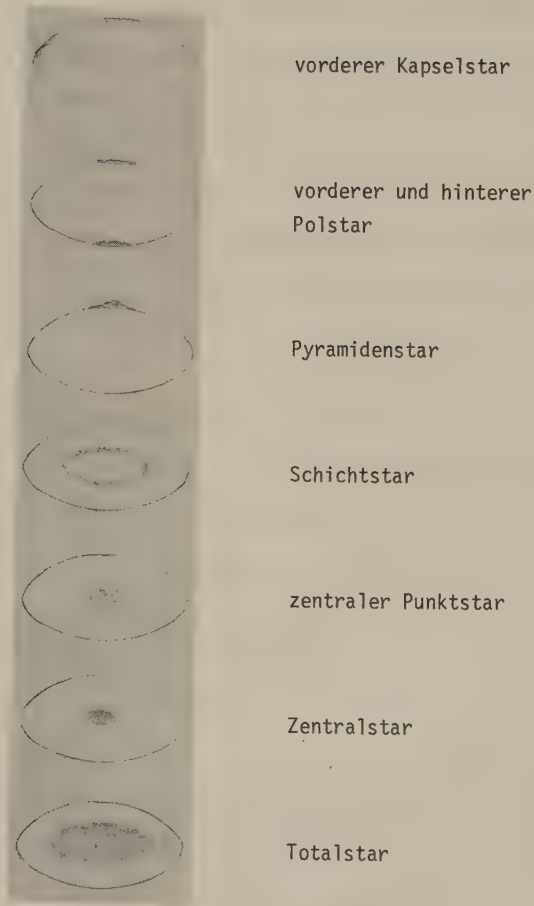
Bei Entwicklungs- oder Rückbildungsstörungen der Pupillarmembran entsteht diese Form der Linsentrübung. Es handelt sich hier möglicherweise um eine Genschädigung, da der doppelseitige vordere Polstar häufig dominant vererbt wird und in Verbindung mit weiteren Augenmißbildungen wie Keratoglobus, Kolobomen und Aniridie vorkommen kann. Einseitige vordere Polstare können jedoch auch peristatische Ursachen, wie z.B. eine intrauterine Hornhautperforation zu haben.

5. Der hintere Polstar

Diese Trübung der hinteren subkapsulären Rindenschicht entsteht durch eine Alteration der Linsensubstanz durch Rückbildungsstörungen der Arteria hyaloidea. Dominanter Vererbungsmodus findet sich auch hier.

6. Schichtstare

Der Schichtstar mit seinem mehr oder weniger klaren Embryonalkern entsteht postnatal in den ersten Lebensjahren. Abgesehen von peristatischen Ursachen wie z.B. Spasmophilie, läßt sich in manchen Fällen eine dominante Vererbung nachweisen. Auch können schubweise auftretende Stoffwechselstörungen wie der Morbus Zetterström derartige "Schichttrübungen" verursachen.

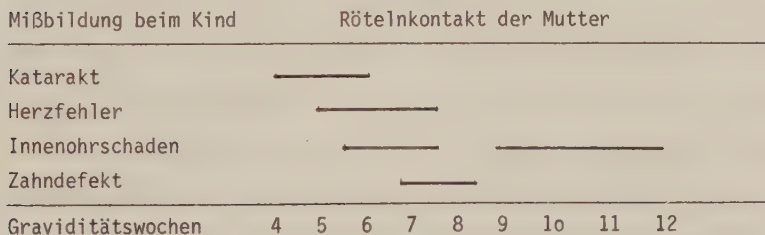


Schematische Darstellung der häufigsten Formen angeborener Linsentrübungen (nach Müller-Pietruschka, Lehrbuch der Augenheilkunde, S.251).

IV. Derzeit bekannte Ursachen für angeborene Katarakte

1. Embryopathien am Beispiel der Röteln

Im Jahre 1941 berichtete der australische Ophthalmologe GREGG nach einer Rötelnepidemie erstmals über die als typisch anzusehende Mißbildungstrias: Katarakt, Herzfehler, Innenohrschäden nach Rötelnernkrankung der Mutter im ersten Drittel der Schwangerschaft. 1964 wurde nach einer Rötelnepidemie in den USA etwa 20 000 mißgebildete Kinder geboren (Würstlein). Neben der soeben erwähnten Trias finden sich auch signifikant häufiger als bei Vergleichskindern Zahndefekte, Mikrozephalie, Spina bifida und Kryptorchismus. Die Art des konnatalen Defektes ist vom Zeitpunkt der Erkrankung der Mutter abhängig:



Nach neueren Untersuchungen ist jedoch wahrscheinlich, daß auch während des gesamten zweiten Schwangerschaftsdrittels ein Rötelninfekt noch zur Schädigung der Frucht und in ca. 10 % der Fälle zu Dauerschäden führen kann (Würstlein). Von verschiedenen Autoren wird eine Schädigungsmöglichkeit speziell der Linse vom 1. bis 4. Monat angenommen. Dabei erreichen die pathogenen Viren über hämatogene Streuung die Linsenanlage. Da sie eine besondere Affinität

zum Linsenepithel zeigen, wird dieses durch zytopathogene Schädigung zerstört. Nach FRANCOIS ist die Häufigkeit einer Katarakt bei Rötelnembryopathie 60 %, die eines Mikrophthalmus 19 %.

Eine nach Ansicht verschiedener Autoren in bis zu 50 % der Fälle ebenfalls vorliegende Netzhautdystrophie wird meist wegen der ebenfalls vorliegenden Katarakt nicht erkannt (Francois, Marks, Gregg).

Außer der Embryopathie mit Linsendefekt bei Rubeolen sind auch bei weiteren Viruserkrankungen ähnliche Folgen beobachtet worden. Nach FRANCOIS und J.B.MAYER : Varizellen, Masern, Mumps, Herpes simplex, Herpes zoster, Mononucleose, Poliomyelitis, Tollwut, Encephalitis epidemica, Virushepatitis, Gelbfieber, ja sogar bei sogenannter einfacher Grippe. In seltenen Fällen sind neben einer Retinitis auch Katarakte bei Infektionen mit Zytomegalie-Virus bekannt geworden (Cibis, Burde, Steiner).

FRANCOIS beschreibt des weiteren Kataraktbildungen bei Infektionen der Schwangeren durch Rickettsien und Parasiten wie Malaria, Torulose und Toxoplasmose, sowie bei Wurminfektionen. Eine kongenitale Toxoplasmoseinfektion kann neben den bekannten Schädigungen in Form von Hydrozephalus, intrazerebralen Verkalkungen, neurologischen Störungen, auch Mikrophthalmus, Chorioretinitis und in seltenen Fällen Katarakte zur Folge haben (Francois, Bamatter, Dekking, Koller).

2. Stoffwechselstörungen am Beispiel der Galaktosämie

Es handelt sich hier um eine erstmals von REUSS 1908 beschriebene autosomal-rezessiv vererbte Stoffwechselkrankheit. Die Häufigkeit

der Erkrankung liegt nach verschiedenen Autoren bei etwa 1 : 20000 (Beutler, Baluda, Brandt, Sturgeon, Day, Hansen, Bretthauer, Mayer, Nordin, Sitzmann, Kaloud). Bekannt sind inzwischen vier Varianten der Galaktosämie, die Linsenschäden verursachen können. Zunächst der hauptsächlich auftretende Galaktose-1-Phospho-Uridyl-Transferase-Mangel als klassische Form, sowie die Stoffwechselstörung durch Galaktokinase-mangel bzw. durch UPDG-4-Epimerase-Mangel (Gitzelmann). Die sogenannte Duarte-Variante der Galaktosämie ist ophthalmologisch ohne Bedeutung, da außer der Veränderung der Enzymaktivität keine krankhafte Manifestation erfolgt. Die schweren Formen der Galaktosämie führen ohne Behandlung zum Tode, überlebende Kinder zeigen Gedeihstörungen, Leberschäden, Schwachsinn und in manchen Fällen Katarakte.

Wie bereits oben geschildert, stellt die Galaktose für den Stoffwechsel der Linse einen unverwertbaren und, wenn eine der Galaktosestoffwechselstörungen vorliegt, sogar gefährliche Bestandteil des im Kammerwasser vorhandenen Nährstoffangebotes dar. Die bei fehlender Enzymaktivität nicht in Glukose umgewandelte Galaktose dringt in die Linse ein und wird hier durch Aldose-Reduktase zu Galaktitol reduziert. Bei steigender Konzentration dieses Alkohols muß zur Erhaltung des osmotischen Gleichgewichts in der Linse zusätzlich Wasser aufgenommen werden. Dies führt zu einer mehr oder weniger starken Quellung der Linsenfasern mit Kataraktbildungen (Pau, Kinoshita). Da diese osmotischen Vorgänge bis zu einem gewissen Grad umkehrbar sind, ist es im Experiment sogar gelungen, eine reversible Galaktosekatarakt zu erzeugen (Harley u.a.). Die Häufigkeit der Kataraktbildungen bei Galaktosämikern liegt bei 75 %.

Nach BEUTLER neigen jedoch auch die zunächst klinisch unauffälligen Patienten zu einer deutlichen Häufung von Katarakten in den folgenden Lebensjahren.

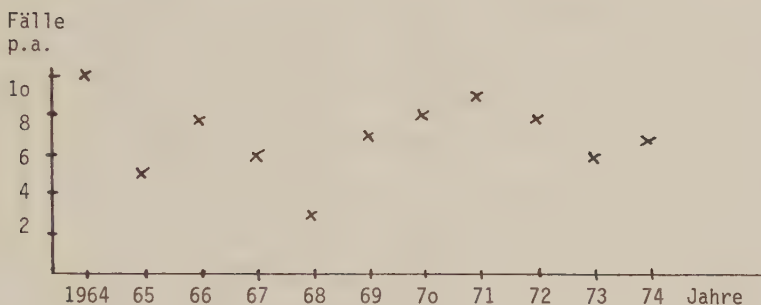
3. Familiär gehäuft auftretende Katarakte

Zur Klärung der Ursache der regelmäßig dominant autosomal vererbten Zentralkatarakt wurden schon von vielen Autoren Familienuntersuchungen durchgeführt (Francois, Hammerstein, Scholz u.a.). RENWICK und LAWLER nehmen an, daß eine Kopplung zwischen dem Genort für eine Katarakt und dem Genort des Gruppenmerkmals FY des Blutgruppensystems besteht. Wahrscheinlich gibt es jedoch noch weitere genetische Möglichkeiten, wie HAMMERSTEIN und SCHOLZ anhand einer Familie durch sechs Generationen bei vierzig Merkmalsträgern zeigen konnten.

V. Material und Methoden

In der Universitäts-Augenklinik Erlangen wurden in den Jahren 1964 bis 1974 nach Angaben in den Operationsbüchern 195 Eingriffe bei kindlichen Kataraktformen durchgeführt. Nach Abzug der traumatischen Katarakte und weiterer für die Kontrolluntersuchung nicht zugänglicher Fälle verblieben 77 Krankengeschichten von Patienten mit kongenitaler Katarakt.

Die Verteilung dieser Fälle über den Kontrollzeitraum von zehn Jahren zeigt folgende Graphik:



Diese 77 Kinder wurden mit ihren Eltern zu einer ambulanten Kontrolluntersuchung einbestellt. Davon erschienen 47 Kinder zur Nachuntersuchung, wobei Ergänzungen zur Anamnese und zum Verlauf möglich wurden. Bei älteren Kindern interessierten dabei auch die schulischen und beruflichen Möglichkeiten und Leistungen.

Zur Klärung der Ätiologie entnahmen wir bei jedem Kind 5 ml Venenblut zur serologischen Untersuchung auf Rötelnhämagglutinationshemmung, sowie 3 ml Venenblut mit 2 ml ACD-Stabilisator zur Enzymuntersuchung auf Galaktokinase bzw. Galaktose-1-Phospho-Uridyl-Transferase-Aktivität. Zur Elektrophorese wurden jeweils 2 Venenblutropfen auf Filterpapier durch Eintrocknen konserviert. Die Laboruntersuchungen wurden freundlicherweise im Institut für klinische Virologie der Universitäts Erlangen-Nürnberg (Direktor: Professor Dr. zur Hausen) und im Enzymlabor der Universitäts-Kinderklinik Erlangen-Nürnberg (Direktor: Professor Dr. A. Windorfer) durch Herrn Professor Dr. F. C. Sitzmann und Mitarbeiter vorgenommen.

VI. Ergebnisse

Die Tabelle 1 der bei unseren 47 Kindern erhaltenen Laborwerte zeigt die derzeit meßbaren Titer beim Rötelnagglutinationstest in Form der Stufen der Verdünnungsreihe, die Aktivität der Galaktokinase in mU/g Hb und der GAL-1-PUT in U/g Hb. Bei zwei Fällen, die wegen ihrer geringen GAL-1-PUT-Aktivität auffielen, wird zusätzlich das Verhalten beim Screening und bei der Elektrophorese zur Ergänzung gezeigt (nach F.C.Sitzmann). Um das Patientenkollektiv von 47 Fällen verschiedener Altersgruppen nicht aufzusplittern, wurde unberücksichtigt gelassen, daß die Normalwerte der Enzymaktivitäten in dem zur Untersuchung gelangten Altersgruppen etwas unterschiedlich sind. SITZMANN gibt z.B. für die GAL-1-PUT folgende Normalwerte in U/g Hb an:

Neugeborene	22,11	±	6,53
Säuglinge	17,91	±	5,22
Schulkinder	15,50	±	3,01

Tab. 1 : Laborwerte

Fall-Nr.	RHHT	GK	GAL-1-PUT	Screening	Elektrophorese
1	1 : 320	26,9	19,9		
2	< 1 : 10	32,6	11,2	60'	1 - 1
3	< 1 : 10	32,3	17,2		
4	1 : 640	40,0	19,9		
5	1 : 80	25,6	16,1		
6	< 1 : 10	40,6	15,4		
7	< 1 : 10	23,9	15,7		
8	< 1 : 10	25,6	16,1		
9	1 : 160	41,8	16,1		
10	< 1 : 10	40,7	15,1		

Fortsetzung Tab. 1 : Laborwerte

Fall-Nr.	RHHT	GK	GAL-1-PUT	Screening	Elektrophorese
11	< 1 : 1o	21,3	21,7		
12	1 : 1o	31,3	13,5		
13	1 : 16o	35,0	13,0		
14	< 1 : 1o	22,8	15,9		
15	< 1 : 1o	10,4	18,5		
16	1 : 8o	22,6	17,2		
17	1 : 16o	19,1	16,5		
18	1 : 16o	32,2	19,1		
19	< 1 : 1o	26,5	14,5		
20	< 1 : 1o	44,3	15,1		
21	1 : 8o	19,4	14,0		
22	< 1 : 1o	40,4	14,0		
23	1 : 64o	25,4	14,0		
24	1 : 32o	23,2	16,6		
25	< 1 : 1o	31,0	13,6		
26	1 : 4o	20,4	18,6		
27	1 : 8o	26,3	12,1	60'	1 - 1
28	< 1 : 1o	26,1	16,6		
29	1 : 32o	22,1	19,9		
30	1 : 4o	23,4	17,2		
31	1 : 4o	24,5	18,9		
32	1 : 4o	20,0	16,8		
33	1 : 8o	28,9	13,6		
34	1 : 4o	19,2	18,3		
35	1 : 32o	23,8	26,2		
36	1 : 16o	22,8	13,4		
37	< 1 : 1o	17,5	16,0		
38	< 1 : 1o	26,3	15,5		
39	1 : 4o	26,7	14,5		
40	1 : 4o	23,0	16,8		
41	1 : 128o	28,7	13,8		
42	1 : 4o	22,9	18,2		
43	< 1 : 1o	24,5	18,9		
44	< 1 : 1o	22,6	17,2		
45	1 : 16o	23,8	13,4		
46	1 : 1o	22,6	17,2		
47	< 1 : 1o	-	-		

In der folgenden Tabelle 2 sind die Zusammenhänge dargestellt zwischen der Anamnese, soweit bekannt, dem Auftreten einer ein- oder doppelseitigen Katarakt, dem Alter bei der ersten Operation, der Zahl der Operationen pro Auge, dem Verlauf anhand des Visus, sowie der aufgrund unserer Laborwerte möglichen Ursache.

Erläuterungen zu den in der Tabelle 2 und 3 gebrauchten Abkürzungen:

Ø	=	Anamnese unauffällig oder keine Angaben
R	=	rechts
L	=	links
J	=	jederseits
PR	=	Pupillenreaktion
KA	=	keine verwertbaren Angaben
FL	=	fixiert Licht
LS	=	Lichtschein
IP	=	intakte Projektion
DP	=	defekte Projektion
FZ	=	Fingerzählen
AM	=	Amaurose
AO	=	Anophthalmus
SCP	=	Seclusio pupillae
Rö	=	Röteln
GK	=	Galaktosämie
C	=	Cytomegalie
T	=	Toxoplasmose
?	=	ungeklärte, möglicherweise familiäre Ätiologie

Die Visusangaben erfolgen üblicherweise als Metervisus in Bruchform.

Pat. Nr.	Anamnese	Cat. Rechts Links Uds.	Alter b. 1. Op.	Zahl d. Operat.		Visus präop.		Visus c.c. postop.		Visus c.c. jetzt		Wahrscheinl. Ursache n. Laboregebn.
				R	L	R	L	R	L	R	L	
1	Ø	J	1 J.	2	2	5/100	5/50	5/50	5/50	5/50	5/50	Rö
2	Cat.cong. in d.Fam. d.Vaters	J	3 J.	2	2	LS IP	5/20	5/6	5/15	5/10	5/20	GK
3	Ø	J	5 J.	3	2	1/24	5/15	5/6	5/6	5/100	5/12	?
4	Röteln in d.Fam.währ. Schwanger- schaft	J	3 J.	1	2	KA	KA	KA	KA	PR + FL	AM	Rö
5	Rachitis Schwerhö- rigkeit	J.	1 J.	1	1	PR + FL	PR + FL	KA	KA	PR + FL	PR + FL	Rö
6	schwere Geburt u. Krämpfe	J.	7 Mon.	2	2	PR + FL	PR + FL	KA	KA	PR + FL	PR + FL	C
7	Ø	R	8 J.	2	0	LS IP	5/4	5/25	5/4	1/24	5/5	?
8	Ductus Bot. retardiert Mutter Exanthem in 6.Wo.	R	3 J.	2	0	PR + FL	PR + FL	KA	KA	PR - FL	PR + FL	nach Labor nicht Rö!
9	Asphyxie 10.Wo.Ki.- Klinik	J	5 J.	2	2	5/70	5/70	5/50	5/50	5/10	5/6	Rö

Pat. Nr.	Anamnese	Cat. Rechts links Jds.	Alter b. 1. Op.	Zahl d. Operat.		Visus präop.		Visus c.c. postop.		Visus c.c. jetzt		Wahrscheinl. Ursache n. Laboregebn.
				R	L	R	L	R	L	R	L	
10	Krämpfe Absenzen	R	2 J.	2	0	PR - FL	PR + FL	PR - FL	PR + FL	PR - FL	PR + FL	T
11	Ø	R	6 J.	2	0	1/60	5/5	5/50	5/5	1/35	5/5	?
12	Rachitis debil	J	4 J.	2	1	PR + FL	PR + FL	KA	KA	5/20	5/20	?
13	Mutter Rö. während Schwanger- schaft	L	2 J.	0	3	PR + FL	PR - FL	KA	KA	5/5	PR - FL	Rö
14	Ø	J	-	-	-	5/7,5	5/6	-	-	-	-	?
15	Vater: Gib- bus Sectio	J	7 J.	4	2	PR + FL	PR + FL	5/20	5/15	5/10	5/10	?
16	Ø	L	4 J.	0	2	5/5	LS IP	KA	KA	5/6	5/100	Rö
17	Mutter Dia- betes	L	5 J.	0	2	5/5	LS IP	5/5	KA	5/5	5/15	Rö
18	Mega ure- ter, Mega cystitis	J	3 J.	3	2	PR + FL	PR + FL	KA	KA	5/10	5/10	Rö
19	Exanthem in Fam.w. Schwanger- schaft	L	3 J.	0	2	5/5	LS IP	5/5	LS IP	5/5	LS IP	nach Labor nicht Rö!
20	Ø	R	6 Mon.	3	0	PR + FL	PR + FL	KA	KA	AM	PR + FL	?

Pat. Nr.	Anamnese	Cat. Rechts Links Uds.	Alter b. 1. Op.	Zahl d. Operat.		Visus präop.		Visus c.c. postop.		Visus c.c. jetzt		Wahrscheinl. Ursache n. Laboregebn.
				R	L	R	L	R	L	R	L	
21	Ø	L	5 J.	0	3	5/5	1/36	5/5	1/60	5/5	5/100	Rö
22	Bruder ver- st. an Mucov- iscidose	J	1 J.	3	4	PR + FL	PR + FL	PR + FL	PR + FL	5/10	LS IP	?
23	Ø	R	8 J.	2	0	FZ IP	5/5	5/100	5/5	LS IP	5/5	Rö
24	Mutter Rö. w. Schwan- gerschaft	L	2 J.	0	1	PR + FL	PR + FL	PR + FL	PR + FL	PR + FL	PR + FL	Rö
25	Exanthem in Fam.w. Schwanger- schaft	L	1 J.	0	3	KA	KA	KA	KA	5/5	A0	nach Labor nicht Rö.
26	Mutter Rö. w. Schwan- gerschaft	L	2 J.	0	1	PR + FL	PR + FL	5/5	1/12	5/5	FZ IP	Rö
27	Schwester: Cat. cong.	J	2 J.	2	2	KA	KA	KA	KA	5/15	5/12	Rö + GK
28	Ø	R	-	-	-	5/12	5/5	-	-	-	-	?
29	Ø	L	2 J.	0	2	PR + FL	PR + FL	5/5	FZ	5/5	LS IP	Rö
30	Schwester: Cat. cong. Lippenspal- te	J	2 J.	2	2	5/50	LS IP	5/10	5/4	5/6	5/6	Rö

Pat. Nr.	Anamnese	Cat. Rechts Links Uds.	Alter b. 1. Op.	Zahl d. Operat.		Visus präop.		Visus c.c. postop.		Visus c.c. jetzt		Währscheinkl. Ursache n. Laboregebn.
				R	L	R	L	R	L	R	L	
31	Ø	L	5 J.	0	2	5/5	LS IP	5/5	5/25	5/5	LS IP	Rö
32	retardiert Anfälle	J	10 J.	2	2	KA	5/25	5/50	5/10	5/10	5/5	Rö
33	Mutter: Nierenvers. w. Schwan- gerschaft	R	4 J.	3	0	5/10	5/5	5/100	5/5	5/100	5/5	Rö
34	Rachitis	J	1 J.	1	1	PR - FL	PR - FL	PR - FL	PR - FL	5/50	5/25	Rö
35	Ø	R	3 Mon.	4	0	PR - FL	PR + FL	LS IP	5/5	1/50	5/5	Rö
36	3 Wo. Inku- bator	J	6 J.	2	2	5/7,5	5/15	KA	KA	5/50	5/50	Rö
37	Ø	J	2 J.	2	2	KA	KA	5/12	FZ	5/12	FZ	?
38	Anämie	R	11 Mon.	2	0	LS	5/5	KA	5/5	KA	5/5	?
39	Mutter Rö. w. Schwan- gerschaft Schwerhö- rig	J	2 J.	1	1	KA	KA	KA	KA	PR - FL	PR - FL	Rö
40	Mutter Rö. w. Schwan- gerschaft Herzfehler schwerhörig	J	6 Mon.	1	2	PR + FL	PR + FL	KA	KA	PR + FL	SCP	Rö

Pat. Nr.	Anamnese	Cat. Rechts Links Uds.	Alter b. 1. Op.	Zahl d. Operat.		Visus präop.		Visus c.c. postop.		Visus c.c. Jetzt		Wahrscheinl. Ursache n. Laboregebn.
				R	L	R	L	R	L	R	L	
41	Ø	R	9 J.	2	0	LS IP	5/7,5	5/50	5/6	5/25	5/6	Rö
42	Spitzgau- men u. Schwimmhäu- te	R	7 J.	2	0	FZ IP	5/5	5/50	5/5	5/50	5/5	Rö
43	Hydrocephalus, Anfälle debil	J	8 Mon.	3	2	KA	KA	KA	KA	KA	KA	?
44	Hämangiom	J	-	-	-	PR + FL	PR + FL	-	-	-	-	?
45	Mutter Rö. w. Schwan- gerschaft, Ikterus, Ductus bot. retardiert	R	1 J.	1	0	PR + FL	PR + FL	PR + FL	PR + FL	PR + FL	PR + FL	Rö
46	Trisomie	J	3 J.	1	1	KA	KA	KA	KA	KA	KA	?
47	Ø	J	3 Mon.	1	2	PR + FL	PR + FL	KA	KA	PR + FL	PR + FL	?

Tabelle 3 verdeutlicht die Zusammenhänge zwischen ein- und doppelseitiger Katarakt, Alter bei der ersten Operation und den daraus resultierenden Erfolgen in Form von jetzigem Visus, derzeitiger Schul- oder Berufsausbildung, bzw. Spielverhalten.

Tabelle 3

Pat. Nr.	E/J	Op.- Alter	Visus		mögliche Berufs- bzw. Schulaus- bildung jetzt
			R	L	
1	J	1 J.	5/50	5/35	trägt Fernrohrbrille, mit Erfolg Gymnasium
2	J	3 J.	5/10	5/20	mit Erfolg Schule
3	J	5 J.	5/100	5/12	geht in 3. Klasse, mittelmäßig
4	J	3 J.	PR + FL	AM	kommt demnächst in die Schule
5	J	1 J.	PR + FL	PR + FL	z.Zt. in Heim f. Sehbehinderte
6	J	7 M.	PR + FL	PR + FL	spielt gut
7	E	8 J.	1/24	5/5	geht z. Schule, zufriedenstellend bekommt Kontaktlinsen
8	E	3 J.	PR - FL	PR - FL	z.Zt. in Vorschule d. Lebenshilfe
9	J	5 J.	5/10	5/6	geht in 4. Klasse, zufriedenstellend
10	E	2 J.	PR - FL	PR + FL	spielt gut
11	E	6 J.	1/35	5/5	geht in 5. Klasse, zufriedenstellend
12	J	4 J.	5/20	5/20	geht in 2. Klasse Sonderschule
13	E	2 J.	PR + FL	PR - FL	spielt gut
14	E	-	5/7,5	5/6	geht z. Schule, leichte Behinderung durch Zunahme der Katarakt
15	J	7 J.	5/10	5/10	geht in 7. Klasse, zufriedenstellend
16	E	4 J.	5/6	5/100	geht in 4. Klasse, zufriedenstellend

Fortsetzung Tab. 3

Pat. Nr.	E/J	Op.- Alter	R	Visus L	mögliche Berufs- und Schulaus- bildung jetzt
17	E	5 J.	5/5	5/15	geht in 5.Klasse, zufriedenstel- lend, bekommt Kontaktlinse
18	J	3 J.	5/10	5/10	geht in 3.Klasse, zufriedenstel- lend, bekommt Kontaktlinsen
19	E	3 J.	5/5	LS IP	geht in 3.Klasse, zufriedenstel- lend
20	E	6 M.	AM	PR + FL	kommt demnächst in die Schule
21	E	5 J.	5/4	5/100	geht ins Gymnasium, zufrieden- stellend
22	J	1 J.	5/10	LS IP	geht in 1.Klasse, zufriedenstel- lend
23	E	8 J.	LS IP	5/4	geht zur Schule, zufriedenstel- lend
24	E	2 J.	PR + FL	PR + FL	wird z.Zt. orthoptisch behandelt
25	E	1 J.	5/5	A0	geht zur Schule, zufriedenstellend
26	E	2 J.	5/6	FZ	geht in 3.Klasse, zufriedenstellend
27	J	2 J.	5/15	5/12	arbeitet in Schuhfabrik
28	E	-	5/12	5/5	geht zur Schule, keine Behinderung
29	E	2 J.	5/5	LS IP	geht zur Schule, zufriedenstel- lend
30	J	2 J.	5/6	5/6	arbeitet in Schuhfabrik
31	E	5 J.	5/5	LS IP	geht in 10.Klasse, zufriedenstel- lend
32	J	10 J.	5/10	5/6	Lehrling in Kugellagerfabrik
33	E	4 J.	5/100	5/5	geht in 9.Klasse, zufriedenstel- lend
34	J	1 J.	5/50	5/25	geht in 5.Klasse, zufriedenstel- lend
35	E	3 M.	1/50	5/5	geht in 7.Klasse, zufriedenstel- lend

Fortsetzung Tab. 3

Pat. Nr.	E/J	Op.- Alter	R	Visus L	mögliche Berufs- und Schulaus- bildung jetzt
36	J	6 J.	5/50	5/50	geht in Sonderschule, zufrieden- stellend
37	J	2 J.	5/12	FZ	geht in Gymnasium, zufriedenstel- lend
38	E	11 M.	LS	5/5	spielt gut
39	J	2 J.	PR - FL	PR - F1	Spielt gut
40	J	6 M.	PR + FL	PR - SCP	geht in Vorschule zur Gehörlosen- schule
41	E	9 J.	5/25	5/6	geht in 9.Klasse, zufriedenstel- lend
42	E	7 J.	5/50	5/5	geht zur Schule, zufriedenstel- lend
43	J	8 M.	KA	KA	debil
44	J	-	PR + FL	PR + FL	spielt gut
45	E	1 J.	PR + FL	PR + FL	spielt gut
46	J	3 J.	KA	KA	mongoloid
47	J	3 M.	PR + FL	PR + FL	spielt gut

VII. Besprechung der Ergebnisse

1. Rubeolen-Embryopathie

Wie die vorstehenden Tabellen zeigen, haben 25 Kinder bei der jetzigen Nachuntersuchung einen Rötelnagglutinationstiter von größer als 1 : 10. Ob nun der erhöhte Titer von einer kongenitalen Rötelninfektion oder einer postnatal als Kinderkrankheit durchgemachten Infektion herrührt, ließ sich in keinem der Fälle durch Befragen nachträglich klären. Es ist also anzunehmen, daß die obengenannten 25 Fälle nicht alle als kongenitale Rötelnembryopathie anzusprechen sind. Abgesehen davon ist jedoch der Prozentsatz von 25 Rötelnfällen im Vergleich zur Gesamtzahl von 47 Fällen bezeichnend hoch. Nach Abrechnung der postnatalen Infektionen würde er durchaus in den Rahmen der von den früher genannten Verfassern angegebenen 30 % aller Kataraktfälle passen. Auffällig ist, daß nur bei sieben Schwangerschaften aus der oben angeführten Gruppe eine Rötelninfektion selbst durchgemacht wurde oder in der Umgebung stattgefunden hat. In drei Fällen wurde ein nicht mehr genau beschreibbares Exanthem beobachtet, das auch anderen Virusinfektionen zugerechnet werden kann. Bei einer eventuell erfolgten Aufklärung wären sich also nur weniger als die Hälfte der betroffenen Schwangeren der Gefahr für ihr Kind bewußt gewesen.

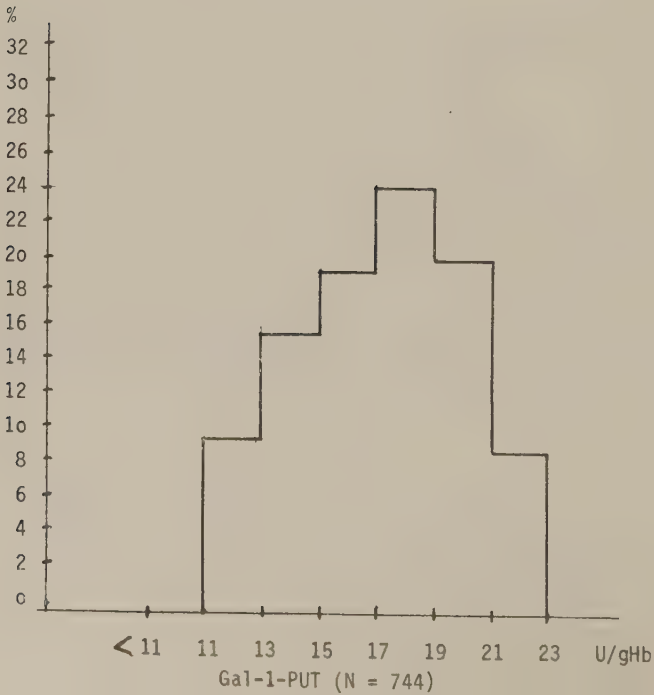
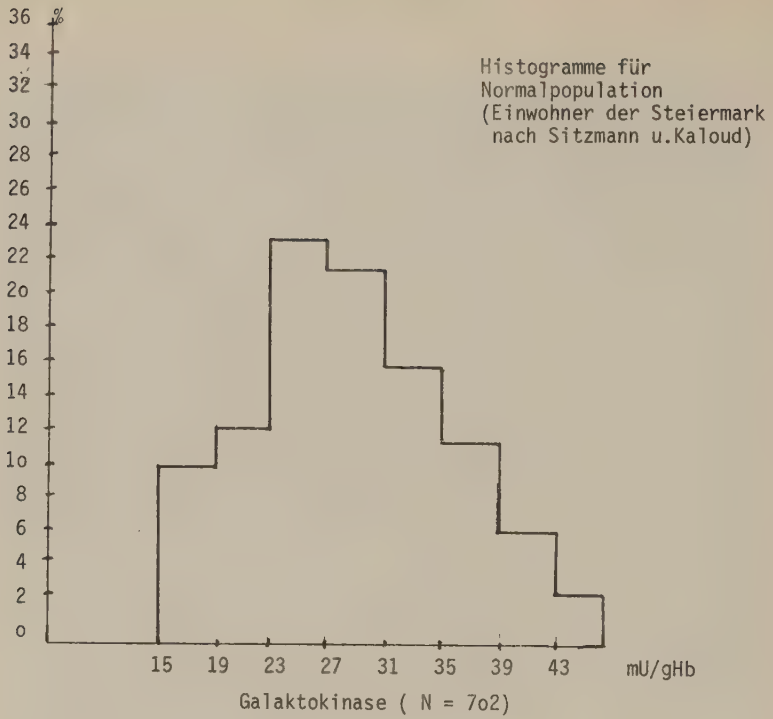
In unseren Fällen erfolgte eine Aufklärung nachweislich erst nach der Geburt, bzw. nach dem Auffallen der Katarakt. Erschwerend tritt hinzu, daß etwa 40 % der Infektionen inapparent oder abortiv verlaufen und bei Erwachsenen in nur etwa 15 % der Fälle typische Symptome auftreten. Es ist daher sicher nicht übertrieben, wenn man angesichts dieser Beobachtungen eine intensive Beratung aller

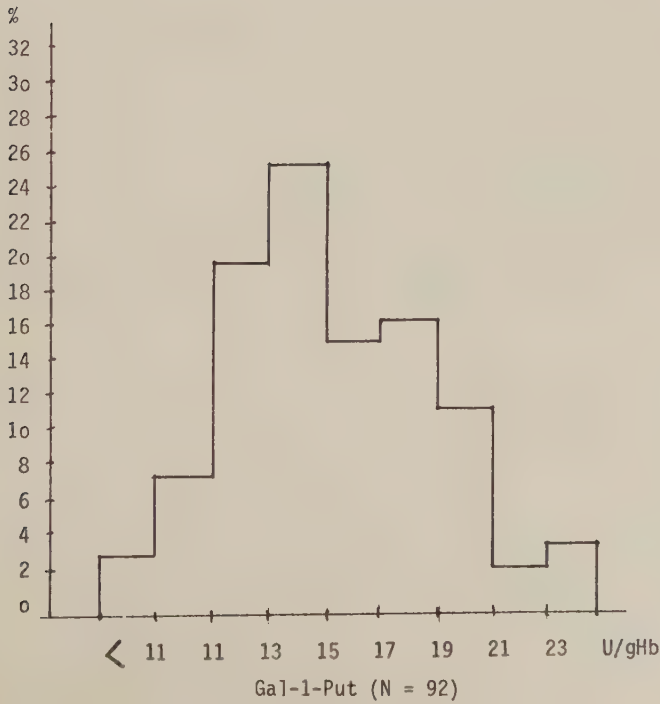
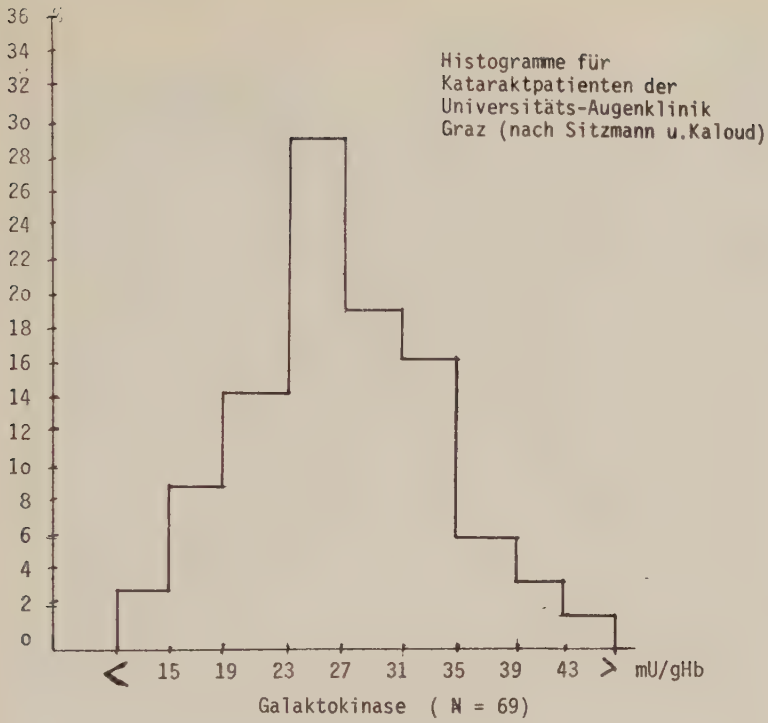
Schwangeren über die Problematik einer Rötelninfektion fordert und zwar mit allen Konsequenzen bis zur einen eventuellen Schwangerschaftsunterbrechung. Ohne in zur Zeit laufende Entscheidungen und Diskussionen über den § 218 eingreifen zu wollen, dürfte es wohl klar sein, daß eine drohende Rötelnembryopathie zu den Indikationen zählen dürfte, die eine Interruptio erlauben. Eine einzige Lösung bietet sich hierzu an und wird auch bereits weltweit propagiert: Eine Impfung aller Kinder im Kleinkindesalter. Hiermit könnte bei weiblichen Kindern eine eventuelle spätere Infektion bei Vorliegen einer Schwangerschaft verhindert werden. Gleichzeitig käme es aber durch die Impfung der männlichen Kinder zur Verhinderung der Kontaktmöglichkeit für Schwangere mit eventuell an Röteln Erkrankten. Erste Schritte durch entsprechende Aufklärung erfolgen bereits zum Beispiel in Bayern durch Verteilung von Informationsblättern ab Beginn des Schuljahres 1974/75 an alle Schülerinnen der 8. und 9. Klasse. Die Ernsthaftigkeit der Problematik zeigt auch die Tatsache, daß die Rubeolenerkrankung und die Rötelnembryopathie in den USA unter Meldepflicht gestellt wurden. Der US-Staat Colorado verlangt schon seit dem Jahre 1971 zu den obligaten Unterlagen, welche dem Standesamt vor einer Eheschließung eingereicht werden müssen, eine ärztliche Bescheinigung über den aktuellen Rötelnantikörpertiter der heiratswilligen Frau (Vernon u.a.). Eine Meldepflicht wird in Deutschland vom wissenschaftlichen Beirat der Bundesärztekammer zwar abgelehnt, die Möglichkeit einer öffentlichen Empfehlung zur Schutzimpfung jedoch diskutiert (Würstlein).

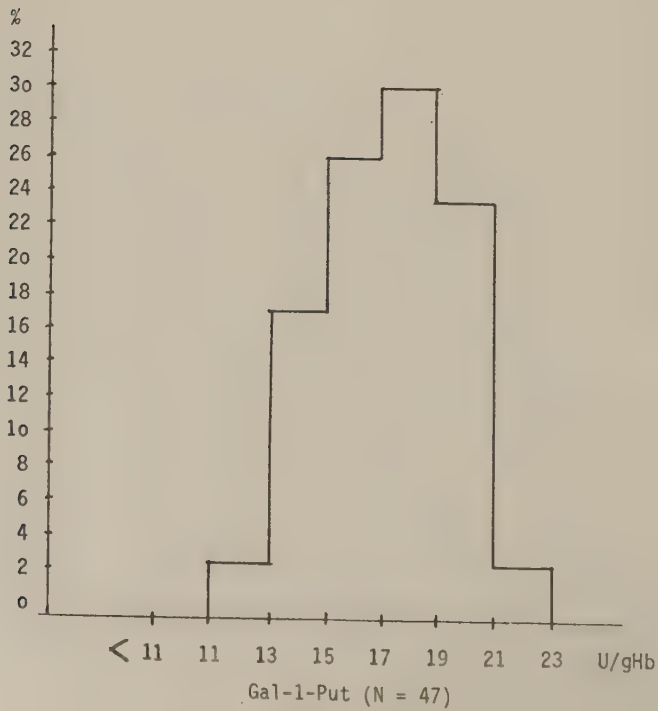
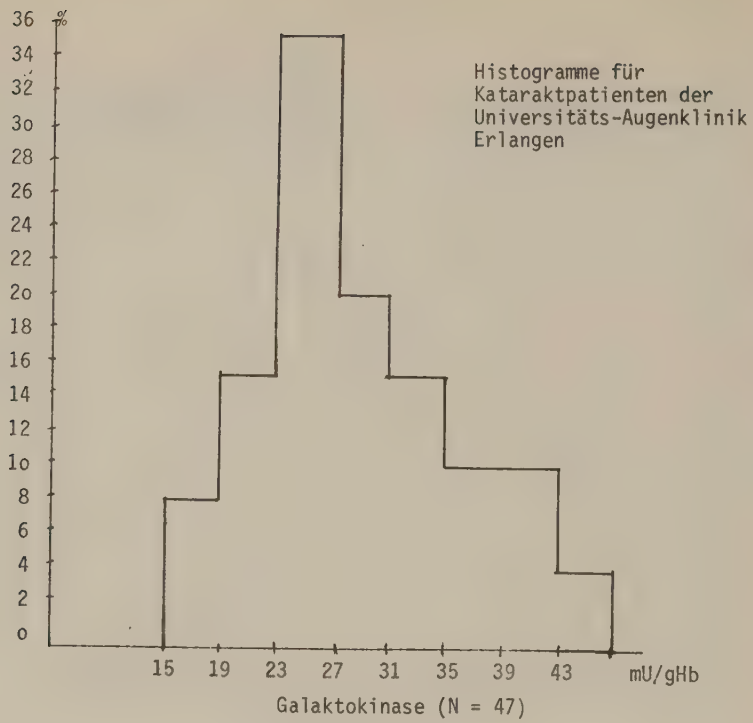
2. Stoffwechselstörungen in Form der Galaktosämie

Die Tabelle 1 gibt Aufschluß über die Titerbefunde der Galaktokinase

und GAL-1-PUT unserer Kataraktpatienten. Die Galaktokinasewerte weisen eine Streuung von etwa 20 bis 40 mU/g Hb auf und liegen damit im Bereich der physiologischen Norm. SITZMANN und KALOUD betonen ja, daß eine Katarakt wohl nur bei Erniedrigung der GAL-1-PUT-Werte zur Beobachtung kommt. Bei 47 untersuchten Fällen lagen die Werte der Fälle 2 und 27 mit 11,2 und 12,1 mU/g Hb deutlich unter der Norm, so daß hier der Verdacht auf eine Galaktose-Katarakt nahe liegt. Diese Häufigkeit deckt sich mit den Angaben, die in den Arbeiten von BEUTLER und Mitarbeitern gemacht werden. Zur besseren Verdeutlichung der erhaltenen Laborwerte unserer Kataraktpatienten haben wir Histogramme erstellt. Diese wurden den von KALOUD, SITZMANN und Mitarbeitern für ein steierisches Normalkollektiv und für ein Katarakt-Patienten-Kollektiv der Augenklinik Graz angegebenen Histogrammen gegenübergestellt. So weit bei der geringen Fallzahl vergleichbar, decken sich diese Histogramme im wesentlichen mit den von uns erstellten. SITZMANN und KALOUD geben an, daß nach ihren genetischen Berechnungen bei Katarakt-Patienten auf 3800 Fälle ein Galaktosämiker entfallen müßte. Da, wie oben bereits erwähnt, die durch Galaktoseeinwirkung verursachten Linsentrübungen bis zu einem gewissen Grad reversibel zu sein scheinen, sollte unbedingt eine möglichst frühzeitige ophthalmologische Untersuchung aller Säuglinge vorgenommen werden. Bei Vorliegen einer Cataracta congenita kann dann nach Aufdecken eines eventuellen Enzymdefektes durch Diätbehandlung zumindest ein Fortschreiten der Galaktose-Katarakt verhindert werden.







3. Familiäre und sonstige Ätiologien

Zur Frage der familiär gehäuft auftretenden Cataracta congenita konnten in unserem Krankengut keine Patienten aufgrund anamnestischer Erhebungen gefunden werden. Es ist aber anzunehmen, daß unter den 13 sogenannten ungeklärten Fällen durch genetische Untersuchungen familiäre Ursachen aufgedeckt werden könnten. Diese sehr umfangreichen Untersuchungen hätten jedoch den Rahmen dieser Arbeit überschritten. Denkbar wäre als Konsequenz ausführlicher genetischer Untersuchungen bei nachgewiesener regelmäßig dominant autosomal vererbter Katarakt eine entsprechende Beratung der erkrankten und gesunden Familienmitglieder. Unter die durch genetische Untersuchung weiter klärbaren Fälle fällt wohl auch unser Kind mit nachgewiesenem Mongolismus und Cataracta congenita, sowie das Kind mit einer Mucoviszidose-Erkrankung in der Familie.

Zur Vollständigkeit sei erwähnt, daß in unserem Patientengut jeweils ein Fall von Katarakt bei Zytomegalie-Infektion, sowie bei Toxoplasmose gefunden werden konnte. Beide Fälle sind labordiagnostisch bewiesen. Erörterungen über eine eventuelle Prophylaxe scheinen jedoch hierzu nicht sinnvoll. Neuere Untersuchungen von KOLLER betonen jedoch, daß als Hauptinfektionsquelle für Toxoplasmose Katzenkot sowie der Genuß von rohem Fleisch zu betrachten ist.

4. Therapie und Erfolge

Die in der Universitäts-Augenklinik Erlangen übliche operative Behandlung der kindlichen Katarakte besteht darin, zunächst durch eine Discission die Linse zum Quellen und zur Verflüssigung zu bringen und dann zu einem etwas späteren Zeitpunkt die Linsenmassen abzusaugen. Extraktionen der Linse wurden bei den untersuchten Fällen nicht durchgeführt. Unser Patientengut teilt sich ziemlich genau zur Hälfte in 24 jederseitige und 23 einseitige Katarakte. Eine Aufschlüsselung nach dem Alter der Kinder bei der ersten Operation zeigt, daß die meisten, nämlich 23 Operationen, erst im Alter zwischen 2 und 5 Jahren durchgeführt wurden. Dreizehn Patienten wurden im Verlaufe des ersten Lebensjahres operiert, acht nach dem fünften Lebensjahr. Drei von uns labormäßig mit erfaßte Fälle sind noch nicht operiert worden. Das oben genannte Verhältnis von ein- zu jederseitigen Katarakten ändert sich in den einzelnen Altersgruppen nicht wesentlich. FRANCOIS schreibt, daß die Ergebnisse der vor dem zweiten Lebensjahr operierten Kinder die schlechtesten seien. Nach FALLS erhält man bei einem Operationsalter zwischen 4 und 10 Jahren die besten Resultate. Setzt man als willkürlichen Grenzwert einen Visus von 5/20 an, so zeigt eine Auswertung der Fälle, bei denen subjektive Angaben gemacht werden konnte, folgendes Bild:

1. Im 1. Lebensjahr operierte Kinder:

Alle einseitige Katarakte = Visus schlechter als 5 /20.

Zwei doppelseitige Katarakte = Visus jederseits schlechter als 5/20.

Zwei doppelseitige Katarakte = Visus nur auf einem Auge schlechter als 5/20.

2. Vom 2. bis 5. Lebensjahr operierte Kinder:

Acht einseitige Katarakte = Visus schlechter als 5/20.

Eine einseitige Katarakt = Visus besser als 5/20.

Sieben doppelseitige Katarakte = Visus jederseits besser als 5/20.

Zwei doppelseitige Katarakte = Visus nur auf einem Auge schlechter
als 5/20.

Kein Fall von doppelseitiger Katarakt mit jederseits schlechterem
Visus von 5/20.

3. Nach dem 5. Lebensjahr operierte Kinder:

Sieben einseitige Katarakte = Visus schlechter als 5/20.

Eine doppelseitige Katarakt = Visus jederseits besser als 5/20.

Eine doppelseitige Katarakt = Visus jederseits schlechter als 5/20.

Trotz der geringen Fallzahl ist doch deutlich festzustellen, daß auch hier die relativ besten Ergebnisse bei doppelseitiger Katarakt in der Gruppe mit dem Operationsalter zwischen 2 und 5 Jahren liegen. Auffällig und bedenklich ist jedoch, daß nur in einem Fall einer einseitigen Katarakt ein Visus besser als 5/20 erreicht wurde, während alle anderen schlechtere Werte - bis hin zur Amaurose - aufweisen. Mehrere Autoren betonen, daß die operativen Ergebnisse bei einseitiger Katarakt meist schlechte funktionelle Ergebnisse bringen (Francois, Frey, Friendly, Wyatt). Wie unsere Fälle zeigen, scheint eine Amblyopie bisher nur schwer verhinderbar zu sein. Nun ist jedoch in den letzten zwei Jahren die Entwicklung der Kontaktlinse - und dabei insbesondere die der weichen Kontaktlinse - erheblich fortgeschritten. Versuche, kleineren Kindern harte Linsen einzusetzen, sind wegen der mit dem Tragen harter Linsen verbundenen, zum Teil natürlich nur anfänglichen Schwierigkeiten, leider meist gescheitert.

Spätere Versuche wurden unterlassen, da die Kinder zum Teil aus der Kontrolle ihres Augenarztes gerieten oder die Eltern sich mit der Einäugigkeit ihrer Kinder abgefunden hatten. Oft wurden auch "weitere Quälereien" einfach abgelehnt. Bei der sehr guten Verträglichkeit der jetzt auf dem Markt befindlichen weichen Kontaktlinsen, bei entsprechender Aufklärung und Anweisung der Eltern, sowie regelmäßiger Kontrolle durch den Hausaugenarzt sollte jedoch nun eine Möglichkeit gegeben sein, die bisher unausweichlich scheinende Amblyopie zu verhindern. Außerdem sind heutzutage an allen Universitäts-Augenkliniken und bei sehr vielen niedergelassenen Augenärzten Sehschulen eingerichtet, so daß auch durch eine konsequente Sehschulbehandlung Erfolge zu erzielen sein müßten. Von der Operation her sind nämlich bei der heutigen Operationstechnik und der guten Beherrschbarkeit des Heilungsverlaufs kaum mehr Mißerfolge zu erwarten.

Wie die zum größten Teil - wenn nicht zusätzlich geistige Defekte vorliegen - guten oder befriedigenden schulischen und beruflichen Leistungen der jederseits operierten Patienten zeigen, ist ja der wesentliche Erfolg der operativen Therapie eine möglichst gute Funktion und damit bestmögliche Voraussetzungen zur späteren Berufswahl zu schaffen. Bei den derzeit gegebenen Möglichkeiten sollte der Anteil der Kataraktkinder in den Sehbehindertenschulen weiter zu senken sein.

Bei den nur einseitig operierten Kindern stellt meist die Fehleinschätzung durch die Eltern das größte Problem dar. Unsere befragten Kinder fühlen sich alle durch ihre Einäugigkeit praktisch nicht behindert. Es ist daher den Eltern nur schwer klarzumachen, daß sich

trotzdem die Berufsaussichten ihres Kindes durch das fehlende binokulare Sehen erheblich verringert haben. Auch wird die Gefahr der Verletzung des letzten Auges häufig bagatellisiert. Durch geduldige Beratung sollte es jedoch möglich sein, den Eltern ihre Verantwortung aufzuzeigen und sie von der Notwendigkeit der sicher oft mühseligen Bemühungen zur Erhaltung der Sehkraft des operierten Auges zu überzeugen.

VIII. Zusammenfassung

1. Breite Aufklärung mit der Konsequenz einer Rötelnschutzimpfung aller Säuglinge ist unbedingt zu fordern.
2. Alle Neugeborenen sollten möglichst frühzeitig ophthalmologisch untersucht werden, um Galaktosekatarakte aufzuspüren und zu behandeln.
3. Ausführlichere familienanamnestische Erhebungen bei Kindern mit Cataracta congenita könnten die Aufdeckung und Weiteruntersuchung von genetisch bedingten Fällen fördern und eine entsprechende Beratung ermöglichen.
4. Die Therapieerfolge und damit die beruflichen Chancen bei doppel-seitig operierten Kindern sind als gut zu bezeichnen. Bei einseitigen Katarakten sollten jedoch die inzwischen gebotenen Möglichkeiten der Verhinderung einer Amblyopie und damit der Erhaltung eines mehr oder weniger guten binokulären Sehaktes durch frühzeitige Verordnung einer Kontaktlinse und Sehschulbehandlung konsequenter genutzt werden.

Literaturverzeichnis

1. Bamatter, F.: Répercussions sur l'enfant des maladies infectieuses de la mère pendant la grossesse. (Toxoplasmose et embryopathie rubioleuse en particulier). Etude clinique encephalographique et sérologique. Karger, New York 1949.
2. Bartels, M.: Les classes d' amblyopes. J.opht.Soc. 1, 2 (1938).
3. Bartels, M.: Einseitige Aphakie, Einäugigkeit, Fusion und Doppelsehen. Klin.Mbl.Augenh. 102, 554 (1939).
4. Beutler, E., M.C.Baluda, P.Sturgeon, R.W. Day: The Duarte Variante of galactose-1-phosphat-uridyltransferase: a prevalent allele for galactosemia. J.clin.Invest. 44, 1028 (1965).
5. Beutler, F., M.C.Baluda: Improved method for measuring galactose-1-phosphat-uridyltransferase activity in erythrocytes. Clin.chim.acta 13, 369 (1966).
6. Beutler, F., F. Matsumoto, W.Kuhl, A.Krill, N.Levy, R.Sprakes, M.Degnan: Galactokinase deficiency as a cause of cataracts. New Engl.J.Med. 288, 1203 (1973).
7. Brandt, N.J.: Frequency of heterozygotes for hereditary galactosemia in a normal population. Acta genet. (Basel) 17, 289 (1967).
8. Cibis, A.V., R.M.Burde: Herpes simplex Virus induced congenital cataracts. Arch.Ophthal. 85, 220 (1971).
9. Dekking, H.: Toxoplasmosis as a cause of congenital defects. Ophthalmologica 117, 1 (1949).
10. Denthil, S., Moffatt: Les enfants amblyopes Rapport annuel. Bull,Soc. Ophth. 7, 1 (1955).
11. Duke-Elder, St.: System of Ophthalmology. (New Edition of Text-Book of Ophthalmology). Vol 3, Pt.2, 688, Kimpton, London 1958.
12. Falls, H.F.: Developmental cataracts. Results of surgical treatment in 131 cases. Arch.Ophth. 29, 210 (1943).

13. Francois, J.: Les cataractes congénitales. Rapport Présenté à la Société Française d' ophthalmologie 1959. Masson, Paris.
14. Francois, J.: Late results of congenital cataract surgery. J.Ped. Ophth. 5, 139 (1971).
15. Francescetti, A.: Malformation oculaires et auriculaires familiales. Rev.Oto-Neuro-Ophth. Paris 18, 580 (1946).
16. Frey, Th., Friendly, D., D. Wyatt: Re-Evaluation of monocular cataracts in children.Amer.J.Ophth. Sept.1973, S.381.
17. Friedburg, D.: Die Aktivität von Enzymen des Kohlehydratstoffwechsels im Linsenepithel. Albrecht v.Graefes Arch. Ophthal. 175, 46 (1968).
18. Gitzelmann, R., H.C.Curtius, M.Müller: Deficiency of erythrocyte galactokinase in a patient with galactose diabetes. Lancet II, 670 (1965).
19. Gitzelmann, R.: Hereditary galactokinase deficiency, a newly recognized cause of juvenile cataracts. Ped.Res. 1, 14 (1967).
20. Gitzelmann, R.: Deficiency of uridine diphosphate galactose-4-epimerase in blood cells of an apparently healthy infant. Helv.pediat.Acta 27, 125 (1972).
21. Gregg, N.M.: Congenital cataract following German measles in mother. Trans.Ophthal.Soc.Austr. 3, 35 (1941).
22. Hammerstein, W.: Genetische Beratung am Beispiel einer Sippe mit angeborenem Zentralstar. 72.Tag.d.Dtsch.Ophthalmol. Ges. Hamburg 1972. (Im Druck).
23. Hammerstein, W., W.Scholz: Familiäre Form einer "Cataracta centralis". Klinisch-genetische Studie mit Koppelungsdaten. Albrecht v.Graefes Arch. Klin.exp.Ophthal. 189, 9 (1974).
24. Hansen, R.G., R.K.Bretthauer, J.Mayer, J.H.Nordin: Estimation of frequency of occurrence of galactosemia in the population. Proc.Soc.Exp.Biol.Med. 115, 560 (1964).

25. Harley, J.D., P.Mutton, S.Irvine, J.D. Gupta: Matrenal Enzymes of Galactose Metabolism and the "inexplicable" infantile cataract. *Lancet*, 259 (1974).
26. Hockwin, O., J.Schnutter, H.K.Müller: Untersuchungen über Gewicht und Volumen verschieden alter Rattenlinsen. *Albrecht v. Graefes Arch.Ophthalm.* 166, 136 (1963).
27. Hockwin, O., L.Wilmar, E.Noll, W.Licht: Fermentaktivität in Rinderlinsen *Albrecht v.Graefes Arch.Ophthalm.* 170, 99 (1966).
28. Kinoshita, J.H., L.O. Merola, E. Dikmak: Osmotic changes in experimental galactose cataracts. *Exp.Eye Res.* 1, 405 (1962).
29. Kinoshita, J.H., L.T. Chylack: A biochemical evaluation of a cataract induced in a high glucose medium. *Invest.Ophthalm.* 8, 401 (1969).
30. Kinsey, V.E., F.C. Meriam: Studies on the crystalline Lens. I. Technic for in vitro culture of crystalline lenses and observation on metabolism of the lens. *Arch.Ophthalm.* 43, 979 (1950).
31. Koller, W.: Toxoplasmoseerkrankungen im Kindesalter. Diss. Erlangen 1975.
32. Krause, A.C.: Chemistry of the lens. *Arch.Ophthalm.* 8, 166 (1932).
33. Krause, A.C.: The biochemistry of the eye. Hopkins, Baltimore 1934.
34. Küchle, H.J., A.Nover: Augenheilkunde. Lehmanns, München 1969.
35. Kuwabara, T., J.H.Kinoshita, D.G.Cogan: Electron microscopic studie of galactose induced cataract. *Invest.Ophthalm.* 8, 133 (1969).
36. Leiber, B., G.Olbrich: Die klinischen Syndrome. 5.Aufl., Bd.1. Urban & Schwarzenberg, München 1972.
37. Mayer, J.B.: Die Embryopahtien bei Viruserkrankungen und Stoffwechselstörungen. *Verh.dtsch.path.Ges.*, Fischer, Stuttgart 1957.
38. Mayer, U.: Messung des Kohlendioxidverbrauchs von überlebendem Linsenepithel. *Albrecht v.Graefes Arch.klin.exp. Ophthalm.* 183, 137 (1971).
39. Marks, E.O.: Pigmentary abnormalities in children congenitally deat following maternal German measles. *Brit.J.Ophthalm.* 31, 119 (1947).

40. Müller, F., G.Pietruschky: Lehrbuch der Augenheilkunde. VEB Thieme, Leipzig 1967.
41. Murata, T., O.Hockwin: Der Gehalt an Zitronensäure in Linsen und einzelnen Linsenteilen unterschiedlich alter Rinder. Albrecht v.Graefes Arch.Ophthal. 179, 32 (1969).
42. Nover, A., W.Grote: Über die Bestimmung der Achsenlänge des menschlichen Auges. Albrecht v.Graefes Arch.Ophthal. 168, 405 (1965).
43. Velhagen, K.: Der Augenarzt. VEB Thieme, Leipzig 1969.
44. Paterson, A.C.: Distribution of sodium and potassium in oxlenses. Exp. Eye Res. 8, 442 (1969).
45. Patterson, J.W.: A review of glucose transport in the lens. Invest. Ophthal. 4, 667 (1965).
46. Pau, H.R., R.Kuhlmann, J.Schröter: Die Kationenpumpe in ihrer Bedeutung für die Flüssigkeitsverschiebung in der Linse und die Permeabilitätskatarakte. Albrecht v.Graefes Arch. Ophthalm. 186, 165 (1973).
47. Renwick, J.H., S.D. Lawler: Probable linkage between a congenital cataract locus and the Duffy blood groups locus. Ann. hum.Genet. 27, 67 (1963).
48. Rintelen, F.: Ursachen angeborener und frühinfantiler Erblindung. Med.Welt 25 (N.F.): 346 (1974).
49. Reuss, A. von: Zuckerausscheidung im Säuglingsalter. Wien. med.Wschr. 58, 799 (1908).
50. Sautter, H.: Die Linse. In: Lehrbuch und Atlas der Augenheilkunde Hrsg.: Axenfeld-Pau. 11. Aufl. Fischer, Stuttgart 1973.
51. Schrott, R.: Über den Einfluß von Cortison auf den Glucoseverbrauch von überlebendem Linsenepithel und Irisgewebe. Dissertation, Erlangen 1974.
52. Sitzmann, F.C., H.Kaloud: Das Krankheitsbild der Galaktosämie. Der Klinikarzt 5, 122 (1972).

53. Sitzmann, F.C., H.Kaloud, H.Schenker, H.Prestele: Enzymaktivitätswerte des Galaktosestoffwechsels bei der sogenannten Cataracta congenita. Vortr.geh.auf d.12. Jahrestag. d.Österreich.Ges. f.Kinderheilk., Wien 1974. (Im Druck).
54. Steiner, H. Konnatale Zytomegalie. Päd.Praxis. 3, 429 (1974).
55. Thiele, H., A.Wollmer: Struktur der Augenlinse. Klin.Monatsbl. Augenklin. 146, 900 (1965), u. 148, 265 (1966).
56. Vernon, Th.M.: Kein Trauschein ohne Rötelnimpfung. Med.Tribune Nr.39, Sept. 1974.
57. Wolff, St. M.K.: The ocular manifestation of congenital Rubella. J.ped.Ophthal. 2, 101 (1973).
58. Würstlein, H.: Röteln, Rötelnembryopathie und Rötelnschutzimpfung. Bayer.Ärztebl. 1, 4 (1975).

Lebenslauf

Geboren wurde ich am 4. Juni 1941 in Cuxhaven. Meine Eltern waren der inzwischen verstorbene Augenarzt Dr.med. Ernst-Heinrich Krause und seine Ehefrau Rita geb. Grohmann. Nach dem Besuch der Volksschule in Frankfurt/Main, Hausach/Schwarzwald und Villingen/Schwarzwald, sowie des Realgymnasiums Villingen/Schwarzwald, bestand ich am 8.März 1962 dort das Abitur. Von 1962 bis 1969 habe ich in Freiburg/Breisgau und Erlangen Medizin studiert. 1968 heiratete ich die Krankenschwester Yvonne Haberland.

In Erlangen legte ich am 18. Juli 1969 das Medizinische Staatsexamen ab. Nach der vorgeschriebenen Medizinalassistentenzeit erhielt ich die Approbation als Arzt am 13.Oktober 1970. Zunächst war ich als Assistenzarzt im Kreiskrankenhaus Forchheim/Oberfranken, später in der Universitäts-Nervenklinik Erlangen tätig, bis ich im Dezember 1971 meine Facharztweiterbildung in der Universitäts-Augenklinik Erlangen begann. Seit 14.Februar 1975 bin ich Facharzt für Augenheilkunde.

Heinrich Krause

Buchdruck - Offsetdruck

Karl Döres, 852 Erlangen, Jägerstr. 3 · Tel. 2 15 21